

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

THESE

561

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat
par

Guy Robert

LEYRIT

Né le 23 Avril 1927

à Clermont-Ferrand (Puy de Dôme)

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT Le

19

A propos des tumeurs
dites "SARCOMES" du larynx
Considérations cliniques _____
_____ histologiques

PRÉSIDENT

M^r A. AUBIN

PROFESSEUR

1956

CENTRE UNIVERSITAIRE DE POLYCOPIA RE

1913

DECINE

M

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

1913

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

THESE

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat
par

Guy Robert LEYRIT

Né le 23 Avril 1927

à Clermont-Ferrand (Puy de Dôme)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT Le

19

A propos des tumeurs
dites "SARCOMES" du larynx
Considérations cliniques —————
————— histologiques

PRESIDENT

M. A. AUBIN

PROFESSEUR

CENTRE UNIVERSITAIRE DE POLYCOPIA RE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551509_0066

DOYEN HONORAIRE

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Baudouin, Brindeau, Cadenat, Carnot, Chabrol, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbert, Gougerot (H) Guillain, Harvier, Laubry, Lemaitre, Lemierre, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mulon, Olivier (E) Ombredanne, Sannié, Sézary, Tanon

DOYEN Léon BINET, Membre de l' Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I. PROFESSEURS

MM.

Anatomie
Anatomie pathologique
Bactériologie
Bactériologie appliquée à l' Education
physique et aux Sports
Biologie médicale
Cancérologie médicale et sociale
Carcinologie
Chimie médicale

(Hôtel Dieu
) Broussais
Cliniques chirurgicales (
) Salpêtrière
(Cochin

CORDIER G.
DELARUE A.
GASTINEL P.

CHAILLEY-BERT P.
VERNE J.
HUGUENIN R.
OBERLING C.
POLONOVSKI M.
BROCC P.
DE GAUDART D'ALLAINES

MONDOR H.
Quénu J.

Clinique chirurgicale réparatrice et
orthopédique
Clinique de cardiologie
Clinique de Chirurgie infantile et d'or-
thopédie
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire
Clinique de la tuberculose
Clinique de Neuro-Chirurgie
Clinique de puériculture
Clinique des maladies cutanées et syphiliti-
ques
Clinique des maladies du sang
Clinique des maladies du système nerveux

MERLE D'AUBIGNE R.
DONZELLOT E.

FEVRE M.
MONOD R.
BERNARD E.
PETIT DUTAILLIS D.
LELONG M.

DEGOS R.
CHEVALLIER P.
ALAJOUANINE T.

Clinique des maladies des enfants
 Clinique des maladies infectieuses
 Clinique des maladies mentales de l'encéphale
 Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition

Cliniques médicales (Hôtel Dieu
 Bichat
 Cochin
 Broussais

Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeu-
 tique

Clinique médicale propédeutiques

Cliniques obstétricales (Tarnier
 Baudelocque
 Port-Royal

Clinique ophtalmologique

Clinique oto-rhino-laryngologique

Clinique physio-pathologique des problèmes
 alimentaires(chaire à titre personnel)

Clinique psychiatrique infantile

Clinique thumatologique et sociale

Clinique stomatologique

Clinique thérapeutique chirurgicale

Clinique thérapeutique médicale

Clinique urologique

Embryologie

Génétique

Histoire de la médecine et de la chirurgie

Histologie

Hygiène et clinique de la première enfance

Hygiène et médecine préventive

Médecine du travail

Médecine légale

Parasitologie et histoire naturelle médicale

Pathologie chirurgicale

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale et comparée

Pathologie médicale

Pathologie et thérapeutique générales

Pharmacologie et matière médicale

Physico-chimie médicale(chaire à titre personnel)

Physiologie

Physique médicale

Radiologie médicale

Technique chirurgicale

Thérapeutique

DEBRE R.
 MOLLARET P.
 DELAY J.

BOULIN R.
 BENARD H.
 LAROCHE G.

MOREAU R.
 de GENNES L.

JUSTIN-BESANCON(L)

PASTEUR-VALLERY-RADOT(L)

LANTUEJOUL (P)
 LEVY-SOLAL (E)
 LACOMME E.
 VELTER E.
 AUBIN A.

RICHET C.
 HEUYER C.
 COSTE F.
 DECHAUME M.
 SENEQUE J
 LEMAIRE A.
 FEY B.
 GIROUD A.
 LAMY M.
 MOUQUIN M.
 CHAMPY C.
 CATHALA J.
 JOANNON C.
 DESOILLE H.
 PIEDELEVRE R.
 GALLIARD H.

N
 LAVIER G.
 LENEGRE J.
 BARIETY M.
 N
 HAZARD R.
 DOGNON A.
 BINET L.
 STROHL A.
 DESGREZ H.
 MOULONGUET P.
 TURPIN R.



II- PROFESSEURS SANS CHAIRE - MAITRES DE
CONFERENCES--AGREGES et AGREGES

Anatomie	MM. DEBEYRE J. DELMAS A.
	) N
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS) Melle P(Pr.s.Ch) (BUSSE) GUYGOU C.
Bactériologie	FASQUELLE R ET NEVOT A.
Biologie médicale	BOURLIERE F.
	(ETTORI J (Pr. s. ch.)
Chimie médicale	) JAYLE M.F. (Pr. s.ch) (SCHAPIRA G
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT F.
	) BULLIARD H. (Pr.s.ch)
Histologie	(COUJARD R.) N
Hydrologie	DEBRAY C.
	(BOYER J.
Hygiène	) DEPARIS M
	(DEROBERT L.
Médecine légale et du travail	) GAULTIER M. (HADENGUE A.
Neurochirurgie	DAVID M.
Neurologie	SEZE (S. de)
	(GRASSET J.
	) LEPAGE F.
	(MAYER M.
Obstétrique	) MERGER R.
	(MORIN P.
	) RAVINA J.
	(VARANGOT J.
	(OFFRET G.
Ophthalmologie	) (DESVIGNES P.
Orthopédie	JUDET R.
	(HALPHEN (E) Prof.s.ch
Oto-Rhino-laryngologie	) AUBRY M. (MADURO R.
	(BRUMPT L.
Parasitologie	) (CHABAUD A.

Pathologie chirurgicale

(ABOULKER P.
) BAUMANN J.
(GOSSET J.

Pathologie chirurgicale

(HUGUIER J.
) LAURENCE G
(LEGER L.
) LORTAT JACOB (J)
(OLIVIER (Cl.)
) PADOVANI P.
(POILLEUX M.
) ROUX M.
(RUDLER J.C.
) VERNE J.M.

Pathologie expérimentale

MERKLEN P.

Pathologie médicale

(BERNARD J.
) BOUDIN G.
(CASTAIGNE P.
) CONTE M.
(DECOURT J.
) DOMART A.
(DREYFUS Gilbert
) FAUVERT R.
(HAMBURGER J.
) KOURILSKY R.
(LAMOTTE M.
) LAROCHE C.
(MILLIEZ P.
) REQUIGNOT H.
(PERRAULT M.
) RAMBERT P.
(THIEFFRY St.
) TURIAF J.

Pédiatrie

(JOSEPH R.
) LAPLANE R.
(MARIE J.

Pharmacologie

(LEVY Melle J, Pr.s.Ch
) CHEYMOL J.H. Pr.s.ch

Physiologie

(BARGETON D. Pr.s. Ch
) PARROT J.L.

Physique médicale

(DJOURNO A. Pr.s.Ch
) GOUGEROT L.

Pneumo-Phtisiologie

KREIS B.

Psychiatrie	BARUK H.
Psychiatrie infantile	MICHAUX L.
Stomatologie	(CERNEA P.) CHAPUT Mme A.
Thérapeutique	PERRAULT , chargé de l'enseignement
Urologie	KUSS R.

III - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES

RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM. BRINDEAU A. (Obstétrique) GATELLIER J. (Clinique chirurgicale)
LE LORIER V. (Obstétrique) VAUDESCAL R. (Obstétrique)

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE AN-

NEXE A TITRE PERMANENT

Clinique chirurgicale	(AMELINE A.) MENEGAUX G. (PATEL J.) SICARD A.
Clinique médicale	(BROUET G.) CACHERA R. (GARCIN J.
Clinique médicale	(HAGUENAU M (Pr.s.Ch)) MARCHAL G. (SOULIE E.
Clinique obstétricale	(DIGONNET L.) ECALLE G.
Clinique ophtalmologique	RENARD G.
Clinique urologique	COUVELAIRE R.

Secrétaire général de la Faculté

MM. MOREL J.
CHARENTREUIL G.

Conservateur chargé de la Direction

Dr. HAHN A.

Conservateur

Melle GOICHON

Bibliothécaires

Melles DUMAITRE P. , LE NOIR G.
METIN F. QUIEVREUX E.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l' Ecole a arrêté
que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront
présentées , doivent être considérées comme propres à leurs
auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES FILS

- Claude
- Philippe
- Guy-Dominique

A MES FRERES

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRE AUBIN

PROFESSEUR DE LA CHAIRE DE CLINIQUE
D'OTO RHINO LARYNGOLOGIE DE LA
FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

OTO RHINO LARYNGOLOGISTE DES HOPITAUX
OFFICIER DE LA LEGION D'HONNEUR ,

QUI NOUS A FAIT LE TRES GRAND HONNEUR
D'ACCEPTER LA PRESIDENCE DE CETTE THESE

HOMMAGES RESPECTUEUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT MADURO

PROFESSEUR AGREGÉ A LA FACULTE DE MEDECINE

OTO RHINO LARYNGOLOGISTE DES HOPITAUX

QUI NOUS A APPRIS LA PRATIQUE DE L'OTO RHINO
LARYNGOLOGIE

SINCÈRES REMERCIEMENTS

A MES MAÎTRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE
CLERMONT-FERRAND

A MES MAÎTRES D'EXTERNAT ET MES CAMARADES
DES HOPITAUX DE CLERMONT-FERRAND

O B S E R V A T I O N

Au cours d'un remplacement en Avril 1953, nous sommes appelés auprès d'un malade de 59 ans, qui d'une voix un peu couverte nous retrace son histoire .

Depuis un temps indéterminé, mais supérieur à 6 mois, il se plaignait d'une sensation de gêne au niveau du larynx, s'accompagnant par périodes de toux, d'un certain enrouement .

Depuis un mois, en même temps qu'apparaissait une altération de l'état général, ces troubles se sont exagérés , au point que depuis huit jours ils sont devenus bien particuliers ; si, en effet, la respiration est pratiquement libre en position couchée, il lui suffit maintenant, étant assis, de faire certains mouvements de la tête (surtout tête penchée à droite) pour qu'aussitôt la respiration devienne impossible .

Cet état le confinait pratiquement au lit, et rendait son alimentation difficile , non pas qu'il y ait une douleur vraie à la déglutition, mais les aliments un peu consistants ne pouvaient passer plus loin que l'arrière gorge (donc il y avait dyscatapsie plutôt que dysphagie) .

Nous faisons asseoir le malade pour l'examiner, mais il se met subitement en apnée complète, comme si un clapet venait de fermer son larynx ; il devient vite livide, hagard , se rejette brutalement à plat en arrière, fait quelques efforts de toux et retrouve bientôt son aspect habituel .

Nous reprenons alors l'examen en décubitus:

- L'aspect externe du larynx , sa palpation, sa mobilisation : normales
- Inspection de la gorge : normale
- Pas d'adénopathie perceptible .

Non satisfaits par cette négativité totale, nous revenons quelques heures plus tard, munis des instruments nécessaires à la pratique d'une laryngoscopie indirecte .

Et nous nous apercevons que tout le pharynx, en arrière de l'épiglotte, est entièrement occupé par une tumeur ferme, d'aspect grisâtre , uniforme, de la taille d'une mirabelle, bien mobile par rapport aux parois .

Le larynx bien sûr était lui-même invisible .

Etonné de cette découverte , nous adressâmes d'urgence ce malade

au Centre Hospitalier Administratif " Hôpital BICHAT " .

Le malade y fut accueilli le 3 Avril 1953 par lesdocteurs H. Henrot et J. Aladenise , Assistants du Docteur Lallemant, Chef de Service . Ce dernier a bien voulu nous communiquer la suite de l'observation.

Une trachéotomie fut pratiquée pour mettre le malade à l'abri de l'asphyxie et permettre de biopser la tumeur .

Sous laryngoscopie directe, l'anse d'un serre-noeud de Vacher fut passée autour de la masse et remontée le plus haut possible, sans aucun contrôle de la vue .

Ainsi fut cueillie une tumeur pédiculée de la forme d'une petite poire .

Le larynx, enfin visible, semblait normal, parfaitement mobile .

L'aryténoïde droit semblait le point d'implantation, sans que l'on puisse préciser .

La pièce fut envoyée en bloc au Professeur Delarue , pour examen histologique , et nous valut le compte rendu suivant (n°53 997)

" Les coupes intéressent apparemment la totalité d'une formation
" tumorale bourgeonnante, à base d'implantation relativement
" étroite, qui est marquée par la présence d'une collerette de
" muqueuse malpighienne subnormale . Cette tumeur est nécrobiosée
" en surface et tapissée d'exsudats fibrino-leucocytaires et de
" sang.

" Il s'agit d'une tumeur formée de cellules surtout fusiformes,
" disposées en torsades assez serrées, mais comportant des élé-
" ments cellulaires assez volumineux, parfois monstrueux,
" parfois véritablement plasmodiaux .

" C'est l'image histologique de ce que l'on a longtemps dénommé
" et de ce que l'on dénomme encore " Sarcomes du larynx " . Je
" pense, pour ma part, qu'il s'agit de forme particulière d' é-
" pithéliome des glandes laryngées, avec prolifération exclusive
" des éléments myo-épithéliaux de ces glandes . C'est dire que
" cette tumeur doit entrer dans le cadre des tumeurs myo-épithé-
" liales que l'on peut observer tant dans la glande parotide ,
" et aussi dans les bronches elles-mêmes .

" Il s'agit de tumeurs certainement malignes. et esten-
" sives , mais dont la malignité est sans doute réduite par

" rapport à celle des carcinomes habituels, avec une tendance
" beaucoup moins grande aux métastases .

" En principe, la radiothérapie n'a que bien peu d'action sur
" de telles néoformations " .

Les jours suivant l'ablation, le larynx semblait pratiquement normal ; seulement une petite zone blanchâtre, sur la face exolaryngée de l'aryténoïde, semblait marquer le point d'insertion de la tumeur .

L'absence de lésions apparentes, jointe aux conclusions de l'histologie, fit qu'il ne fut pratiqué aucune autre thérapeutique . La trachéotomie se referma rapidement le malade reprit vite un bon état général .

Une surveillance régulière de son larynx, à intervalles rapprochés, fut instituée .

- Jusqu'en Juillet 1953 : le larynx reste normal
- Puis l'aryténoïde droit augmente légèrement de volume, semble un peu infiltré, bien que la muqueuse et la mobilité restent parfaites .
- En Octobre 1953, la récurrence est devenue manifeste; l'aryténoïde droit est le siège d'un bourgeonnement s'étendant sur la face exo-laryngée du repli ary-épiglottique .
La mobilité est toujours normale .
L'état général décline à nouveau, bien qu'il n'y ait aucun signe fonctionnel .

Une biopsie est pratiquée le 13 Octobre, dont l'examen par le Professeur Delarue donna lieu au compte-rendu suivant (n° 57 902) .

" Ce fragment se montre occupé par les éléments d'une prolifération épithéliale maligne évidente . Celle-ci comporte quelques cordons cellulaires épithéliomateux de souche glandulaire, évoluant vers la métaplasie épidermoïde . A leur contact s'observent quelques éléments allongés qui rappellent un peu la structure des éléments cellulaires observés précédemment .

" La constatation faite aujourd'hui démontre l'exactitude de l'interprétation portée le 16 Avril : il s'agit bien d'un épithélioma avec prolifération surtout de type myo-épithélial . Je rappelle que le vocable de " sarcome " qui, malheureusement a été seul retenu , n'est figuré dans le compte-rendu précédent qu'entre guillemets avec une critique de cette appellation " .

Comme il n'existe toujours pas d'adénopathie , une laryngectomie totale est alors envisagée .

Malheureusement, parmi les examens préopératoires , un cliché pulmonaire révèle des lésions importantes, à prédominance gauche et qui font discuter une tuberculose évolutive , ou un essaimage néoplasique, les examens de crachats quant à la recherche de B K restant négatifs .

Mais un nouvel examen, montrant un fourmillement de bacilles, tranche la question et oblige à rapporter l'intervention .

Actuellement, plus de 5 mois après la dernière biopsie , le malade présente un volumineux bourgeon en chou-fleur sur l'aryténoïde droit , sans d'ailleurs que la mobilité soit beaucoup diminuée, ni que le malade présente des signes fonctionnels importants : pas de douleurs, de dysphagie, seulement une certaine sensation de gêne .

Ainsi donc cette observation nous apprenait qu'il existe des tumeurs du larynx qui, bien que l'aspect histologique soit celui d'un sarcome , sont en réalité des épithéliomas .

L'interprétation donnée par le Professeur Delarue nous amenait à penser que bien des tumeurs semblables avaient dû être classées définitivement comme sarcomes,

En conséquence, il nous a semblé intéressant :

- d'une part, de parcourir la littérature mondiale sur le sarcome du larynx ,
- d'autre part, d'essayer de savoir pourquoi de telles tumeurs épithéliales prennent un aspect sarcomateux .

HISTORIQUE

Le larynx possédant autant d'éléments de la série conjonctive que n'importe quel organe , il n'y a , à priori, aucune raison pour que le sarcome y soit plus rare qu'ailleurs .

Les premières statistiques sur les tumeurs du larynx indiquaient en effet un pourcentage assez élevé de sarcome .

D'après Bernard Petit :

- HAHN et KRAUZE trouvaient un cas de sarcome sur 25 cancers du larynx
- ZENDZIAK 1 cas sur 20
- SEMON 4 cas sur 103

En 1897, BERGEAT relève 138 cas dans la littérature et publie 19 cas personnels .

En 1934, MAKHORN rassemble dans sa thèse 160 cas publiés à cette date .

En 1945, dans sa thèse BERNARD PETIT montre que de 1861 à 1911, en 50 années , 137 cas de sarcomes ont été publiés ,

alors que de 1911 à 1934, en 23 années , il y eut 23 cas seulement .

B.PETIT explique cette réduction des $\frac{2}{3}$ par le fait que, de plus en plus, s'exerçait la rigueur scientifique basée sur l'étude histologique de plus en plus précise .

Actuellement, le sarcome du larynx est considéré comme une affection rare .

Dans une statistique de la Clinique Mayo, portant sur presque 1 200 cancers laryngés dépistés en 30 années , on ne trouve que 11 sarcomes .

Il a été observé de 1930 à 1946 740 épithéliomas et 8 sarcomes du larynx , au Jefferson Hospital, de Philadelphie .

La proportion semble donc être environ de 1 sarcome pour

100 épithéliomas .

En France les traités de laryngologie les plus récents n'y consacrent que quelques lignes .

Dans le livre de CANYUT " les maladies du larynx " nous lisons :

" Loin de nous l'idée de nier l'existence des sarcomes intralaryn-
" gés , mais dans l'état actuel de la science , nous pensons que
" le problème anatomo-pathologique du cancer du larynx est réduit
" pratiquement au problème des épithéliomas " .

Quant à J. DUCUING , dans son ouvrage " les tumeurs malignes des voies
aéro-digestives supérieures, "il déclare :

" Le sarcome du larynx a été signalé par certains auteurs ; nous
" n'en avons jamais rencontré " .

Donc le sarcome du larynx peut être considéré à juste titre comme
une affection rare .

LES CAS DE "SARCOMES" DEPUIS 1945

En 1945 , la thèse de BERNARD PETIT (PARIS) établie d'après 6 cas dépistés à la Fondation Curie , nous apportait une étude clinique de ces tumeurs, ainsi qu'une mise au point sur leur traitement .

En même temps BERNARD PETIT émettait un doute sur la vraie nature conjonctive de certains cas publiés et montrait la difficulté souvent très grande d'interpréter certains aspects.

Voici la série des cas , par ordre chronologique, retrouvés dans la littérature postérieure à 1945 . A côté d'un résumé de l'observation clinique , nous reproduirons intégralement les comptes-rendus histologiques .

Regrettons simplement qu'ils soient aussi souvent incomplets et très imprécis .

En 1946 ,

L.H. CLEEF (in " ARCHIVES of oto-laryngology " , St-Louis ,
Novembre 1946 ,) rapporte 8 cas découverts au Jefferson
Hospital, Philadelphie .

I - Homme de 58 ans se plaint d'enrouement depuis 6 mois

A l'examen : masse jaunâtre sur les cordes vocales,
obstruant la moitié antérieure du larynx .

Biopsie : fibrosarcome

Ablation de la tumeur et de la corde vocale par thyroto-
mie

Mort survenue 5 ans et demi plus tard, par hémorragie
cérébrale , sans récurrence du sarcome

II- Homme de 72 ans, présentant une dyspnée intermittente
et sévère depuis 8 semaines

Grosse masse lobulée , pédunculée remplissant le la-
rynx. A la laryngoscopie directe, point d'attache vu
sur aryténoïde droit, cordes vocales normales .

Ablation au serre-noeud.

Histologie : cellules uniformément claires, à noyaux
excentriques, dont la chromatine prend une disposition
radiée .

Quelques petites cellules à noyaux ronds, très foncés.

Diagnostic : Plasmacytome extra-médullaire

Mort d'hémorragie cérébrale 13 mois plus tard-
Pas de récurrence

III - Homme de 49 ans . voix couverte et impression de masse dans la gorge depuis 6 mois

Examen : Masse ulcérée, englobant la moitié gauche de la face postérieure de l'épiglotte et le repli ary épiglottique .

Pas de ganglions perceptibles .

Biopsie : Délicat réticulum ; nombreuses petites cellules à cytoplasme étroit et noyau rond très foncé , identiques aux lymphocytes .

Diagnostic : lymphcytomes

Traitement par irradiation en deux champs latéraux ; la tumeur disparaît , le larynx redevient normal .

Pas de récurrence (délai non précisé)

IV - Homme de 51 ans

En 1904 avait subi l'ablation d'une tumeur du larynx, dont le diagnostic histologique avait été : sarcome .

En 1924 , période d'enrouement : un examen élimine la présence d'une tumeur.

En 1934 , l'enrouement augmente , apparition de dyspnée

A l'examen : volumineuse masse emplissant tout l'hypopharynx .

Le diagnostic clinique est ostéo-chondrome.

Laryngectomie : ablation d'une masse englobant l'épiglotte , le repli ary épiglottique et la bande ventriculaire gauches

Examen histologique de la pièce : fibro ostéosarcome

Récurrence rapide dans la plaie, nouvelle biopsie et diagnostic : fibrosarcome .

Traitement par radiation : sans résultats
Nouvelle tentative chirurgicale : négative

Extension rapide du processus au cou et aux poumons, mort en 14 mois .

A nécropsie : présence de nodules innombrables dans les poumons, dont l'examen histologique conclut : fibro-angio-ostéosarcome .

V- Homme de 55 ans . présente toux et enrrouement depuis 11 mois

A l'examen : grosse masse rouge, lisse, sessile, implantée sur toute la corde vocale gauche, et présentant une petite extension sous-glottique .

Ablation à la pince et biopsie

Diagnostic : fibrome , mais récurrence rapide ; ablation en tissu sain après thyroïdectomie

Examen histologique donnant le diagnostic du fibrosarcome

Mort du malade 9 ans et demi plus tard par attaque cardiaque; sans récurrences .

VI- Homme de 58 ans. se présentant avec un enrrouement depuis un mois

A laryngoscopie directe , tumeur lisse, non ulcérée de 1 cm de diamètre, implantée sur la partie antérieure de la corde vocale gauche .

Ablation à la pince de la tumeur et de son point d'attache sur la corde .

L'examen histologique conclut : fibrosarcome

Pas de récurrences en 5 années .

VII- Homme de 25 ans, se plaignant d'enrouement depuis plus de 2 ans

A l'examen : masse fusiforme à l'emplacement de la corde vocale droite, s'étendant de la commissure à l'aryténoïde, celui-ci étant mobile .

La masse descend dans la sous-glotte .

Pas d'adénopathie .

Une biopsie avait déjà été faite ailleurs ; le diagnostic avait été sarcome, puis changé en fibrome .

Ablation sous laryngoscopie directe en suspension .

L'examen histologique de la pièce conclut : fibrosarcome

Récidive en quelques mois . Intervention par thyrotomie et ablation large de la corde vocale, à distance en tissu sain .

Plusieurs prélèvements biopsiques sur la cicatrice montrent du tissu de granulation.

Pas de récurrence après un an .

VIII- Homme de 55 ans, présentant une dyspnée depuis 2 ans et enrouement depuis un an

A déjà subi une laryngotomie pour épithélioma .

A l'examen grosse masse ronde, lisse, non ulcérée, au dessus de la corde gauche, avec extension dans le sinus piriforme .

Le diagnostic histologique de chondrosarcome fait pratiquer une laryngectomie .

Pas de récurrence 1 an après .

En 1947, MILLS W.H (In " the laryngoscope, St-Louis, 1947, 57/7) publie une observation :

" Epithélioma et sarcome simultanés du larynx " .

C'est un homme de 53 ans, présentant de l'enrouement depuis plus d'un an .

A l'examen tumeur verruqueuse sur la corde vocale droite, avec immobilité de celle-ci , le reste du larynx semble normal .
Pas d'antécédents : le reste de l'examen est négatif .

- Première biopsie sous laryngoscopie directe : montre une inflammation chronique, sans signe évident de tumeur
- Deuxième biopsie avec prélèvements multiples : les coupes montrent un épithélioma spino-cellulaire très différencié .

Il est effectué une laryngectomie totale ; on trouve un petit ganglion de 6 mm , devant la membrane cricothyroïdienne , dont l'examen est négatif .
Suites opératoires normales .

Examen de la pièce opératoire , constituée par un larynx sans épiglote .

- Macroscopiquement : présence d'une masse ferme de 2 cm x 3 , ulcérée , infiltrant toute la corde droite . Les tissus moux sont oedémateux .
- Au microscope , présence d'un épithélioma spino-cellulaire typique (Ponts intercellulaires, kératine, perles) avec ulcération extensive .

Cet épithélioma s'étend :

- latéralement jusque sur le cartilage thyroïde
- en bas jusqu'au niveau le plus bas de l'ulcération
- en haut, très au dessus de la glotte .

Au dessus de l'épithélioma , remplissant pratiquement tout l'espace qu'il n'occupe pas , un autre type de tumeur caractérisée par:

- densité cellulaire uniforme , non folliculaire, avec réticulum abondant . Les cellules sont plus grandes que des lymphocytes, non pas rondes, mais angulaires, allongées en forme de poire, à noyau rond ou ovale avec mitoses peu abondantes .

Les auteurs émettent l'opinion que le 2ème type de tumeur est un lymphome malin originaire du tissu lymphoïde du ventricule, d'où présence de deux tumeurs, une épithéliale, une conjonctive, en contact à la partie supérieure du larynx seulement .

L'année 1948, voit la publication de plusieurs cas de sarcomes.

BROUGHTON-BARNES E. (In " British Medical Journal " ; Londres 1948) et ses collaborateurs rapportent le cas :

d'un homme de 66 ans , venant consulter en Mai 1943 , pour enrrouement depuis quelques semaines et une certaine difficulté pour avaler, depuis cinq mois .

A l'examen , tumeur lisse, mobile, semi-pédiculée; , de 8 mm de diamètre: au milieu de la corde vocale droite .

La mobilité des deux cordes est normale et totale .

Examen général absolument négatif .

Ablation de la tumeur par diathermie, sous laryngoscopie directe et examen histologique qui conclut " sarcome, probablement fibromyxosarcome " .

Surveillance simple jusqu'en Novembre 1943 ; apparition à ce moment, avec de l'enrouement, d'un petit nodule, au milieu de la corde droite, qui est maintenant limitée dans ses mouvements .

En Janvier 1944 , tumeur nodulaire dure et rugueuse de 7 mm de diamètre .

Ablation par laryngofissure, suivie de radiothérapie profonde.

L'examen histologique reconfirme le diagnostic de fibrosarcome .

En Janvier 1948 (4 ans après) , pas de récidence ; rien d'anormal , sauf léger épaissement de la corde vocale droite et de la commissure antérieure .

OBSERVATION PUBLIÉE PAR L.P. COAKLEY , in
" Annals of Otology, Rhinology, Laryngology "
ST-LOUIS 1948 , 5 - 7 .

Homme de 76 ans , ayant un enrouement chronique depuis plus de 10 ans, venant consulter parce que cet enrouement augmente rapidement depuis 3 mois .

Aucune gêne dans la gorge , examen général négatif .

A l'examen grosse tumeur sur le milieu de la corde vocale gauche, irrégulière, lisse, lobulée . Pas d'infiltration des tissus voisins

- Biopsie en Novembre 1947 , donnant le résultat suivant :

" Sarcome avec nombreuses zones de cellules malignes rappelant le stade IV , d'un épithélioma spino-cellulaire "

- Intervention par laryngotomie : la tumeur intéresse le 1/3 moyen de la corde gauche - Ablation totale de cette corde .

Examen histologique de la pièce (par un autre anatomo-pathologiste)

" Stade II de fibrosarcome siégeant dans une tumeur constituée par des cellules géantes à corps étrangers " .

(La publication n'apporte pas d'autres précisions sur l'histologie et l'évolution ultérieure) .

OBSERVATION PUBLIÉE PAR G.O. CUMMINGS , in
" Annals of Otology, Rhinology, Laryngology "
ST-LOUIS 1948 , 57/2

Femme de 72 ans, hospitalisée pour dyspnée d'urgence, apparue les 8 derniers jours , mais ayant un enrouement depuis un nombre indéterminé d'années .

A l'examen (Juin 1944) : tumeur lisse , gris rose " ayant le volume et la forme d'une fève de gelée " , remplissant le larynx et empêchant de voir les cordes .

Pas d'adénopathie ; examen général négatif .

Ablation d'urgence sous laryngoscopie directe ; la respiration devient aussitôt normale . Le point d'attache ne peut être précisé . Cependant on peut voir un aspect leucoplasique sur toute la corde vocale gauche et la moitié antérieure de la corde droite .

L'examen histologique de la tumeur donne le compte rendu suivant :

" Tissu modérément cellulaire et composé de cellules piriformes en faisceaux irréguliers entrelacés - Stroma oedémateux et pâle. Il y a un nombre modéré de cellules géantes et les figures de mitoses sont communes .

Diagnostic : fibrosarcome " .

- Surveillance fréquente et soigneuse les 4 mois suivants .

En Novembre 1944, biopsie sur la zone leucoplasique et examen microscopique :

" Infiltration sous muqueuse par des polymucléaires .

Epithélium épaissi , oedémateux dans la partie squameuse et la couche basale . Pas d'activité mitotique, pas de zone d'invasion .

Diagnostic : leucoplasie simple " .

- Les 15 mois suivants , extension progressive de la leucoplasie à la commissure et aux bandes .

Le 2 Avril 1946 , 3ème biopsie qui révèle :

" Groupes irréguliers de cellules squameuses avec nombreux globes cornés et infiltration des tissus sous jacents .

Diagnostic : Epithélioma spino cellulaire stade I

Le 8 Avril (soit 22 mois après ablation du " sarcome ") laryngectomie ; l'examen de la pièce conclut à :

" Epithélioma spinocellulaire , stade II " .

Pas de récurrence près de 2 ans après .

Pour l'auteur, il est probable que étant donnés les antécédents de dysphonie, depuis 10 ans, la lésion initiale était un fibro-héangiome qui peut être considéré comme lésion présarcomateuse.

L'irritation chronique par cette tumeur pédiculée aurait provoqué une leucoplasie extensive, laquelle est une lésion pré-épithéliomateuse .

Cette même année, trois autres cas diagnostiqués par le Laboratoire d'Anatomie Pathologique à la Faculté de Médecine de Santiago(Espagne) sont publiés par :

H. VARELA NUNEZ , in
" Medicina Espanola, Avril 1948, 19-109

OBSERVATION 1

Un homme de 51 ans vient consulter en Juillet 1941, pour enrrouement depuis trois mois .

A l'examen : congestion du pharynx , avec amygdalite palatine .
La corde vocale gauche est peu mobile , mais d'aspect normal .
Examen général et radiologique : négatifs

Six mois après , le sujet revient avec une paralysie complète de sa corde gauche .

On peut voir difficilement une tuméfaction lisse, rosée , dans la sous-gllotte .

Pas d'adénopathie, mais présence d'un cordon induré sur le trajet de la veine jugulaire externe gauche .

La biopsie est impossible, le malade refuse toute intervention .

- En Juillet 1942 , il revient avec une dyspnée intense nécessitant une trachéotomie . La veine jugulaire est entièrement envahie, la chirurgie est illusoire .

Biopsie

" Tumeur localisée à la sous muqueuse avec ulcération recouverte d'un enduit fibrino leucocytaire identique à une fausse membrane .

- Tumeur formée par des cellules très atypiques , fusiformes, étoilées , polygonales, quelques cellules géantes, entourant des capillaires sans paroi propre .

Au grand grossissement : cellules variées ,

- Cellules très grandes, ovales, sans protoplasme, vacuolées, avec 1 à 3 noyaux .
- Cellules fusiformes en paquet, ramifiées et anastomosées , à noyaux allongés
- Cellules en " araignées "
- Cellules géantes polynucléaires à noyaux périphériques

La tumeur n'atteint pas le cartilage du larynx

Le thrombus malin de la veine jugulaire gauche révèle la même structure " .

Il est alors essayé un traitement par radium, sans résultat .
- Croissance très rapide, avec ulcération, hémorragie .

La mort survient environ un an et demi plus tard par généralisation .

OBSERVATION 2

C'est une femme de 43 ans , se plaignant en Juillet 1943 d'enrouement depuis cinq mois, avec un peu de dyspnée .

A l'examen, tumeur sur la corde vocale gauche d'aspect rosé lisse , tumeur sessile de la taille d'un haricot .

La mobilité de la corde est normale . Il n'y a pas d'adénopathie .

Le diagnostic est : polype , et l'extirpation est pratiquée sous laryngoscopie .

Le compte-rendu de l'examen histologique est le suivant :

" Tumeur de structure hystéroides , avec travées fibrillaires et vaisseaux et capillaires . Cellules rondes non différenciées, à noyau sphérique riche en chromatine , très coloré . Présence parfois de deux ou trois noyaux . Mitoses nombreuses .

Diagnostic : sarcome à grandes cellules rondes " .

Ce résultat amène à pratiquer un traitement radiothérapique: en tout 4 000 r

La malade , vue en Août 1944 , était dans un état satisfaisant, il n'y avait pas de récédive .

OBSERVATION 3

Il s'agit d'un homme de 62 ans, qui en Février 1946 est aphone depuis un mois .

Très gros fumeur .

A l'examen, petite tumeur siégeant au dessus de la commissure antérieure , d'aspect papillomateux .

La mobilité des cordes est normale . Le malade refuse toute ablation.

Il revient en Juillet 1947 , avec une dyspnée déjà marquée . L'aspect de son larynx est identique, mais la tumeur est plus étendue ; obstruant les deux tiers antérieurs de la glotte .

Il n'y a pas d'adénopathie .

Il est possible de faire une biopsie .

" Cellules fusiformes par endroits parfois étoilées , poussant des prolongements formant un réticulum , entraînant une certaine ressemblance avec le tissu gélatineux .
Quelques cellules géantes non différenciées .

Il s'agit d'un sarcome différencié , dans une des formes du tissu conjonctif : un myxo sarcome .
La formation tumorale atteint l'épithélium "

Le malade refuse l'intervention ; on applique un traitement par irradiation.

A la suite de celui-ci la tumeur paraît diminuer du tiers de son volume , mais il se révèle une extension vers la trachée .
La mobilité est toujours normale .

L'observation, malheureusement, n'en dit pas plus sur l'évolution ultérieure .

Pour l'année 1949, à côté d'une publication de

STRICKEN F.J. " Neurinom und Spindelzellsarkom des Kehlkopf "
(In Hals-Nasen-Ohren , 1949 1/12)

nous ne retrouvons que le cas publié par

LINK M.R. , in " Annals of Otology-Rhinology-Laryngology "
1949 58/1 "

Il s'agit d'une femme de 40 ans, venant consulter en Juin 1948, pour dysphonie et développement d'une masse dans la partie gauche du cou .

En 1947, elle avait subi l'ablation dans une autre ville d'une petite tumeur pareillement située . Une trachéotomie avait été faite et depuis la malade ne peut s'en passer .

- A l'examen, tumeur dure, osseuse, de 5 cm de diamètre, sur côté gauche du cartilage thyroïde auquel elle adhère; mais mobile sous la peau . Immobilité complète de l'aryténoïde et de la corde gauche; fente glottique très étroite .
- Une laryngoscopie directe permet de voir dans la sous-glotte une masse ronde et dure
- Des radiographies de profil et des tomographies montrent une grosse masse se développant à partir du cricoïde vers la gauche, refoulant oesophage et trachée vers la droite , cette dernière étant pratiquement obstruée .

L'examen des coupes, en 1947, avait conclu :

- " Nombreux petits massifs isolés de cellules caractérisées par un noyau petit , hyperchromatique, et un cytoplasme clair, non granuleux, identifiables comme des chondrocytes .

Diagnostic de Chondrome, basé sur la présence d'une capsule, de tissu ostéoïde et l'absence de caractères anaplasiques .

Quelques réserves cependant, car ce n'est pas le type usuel de cartilages et quelques chondrocytes présentent des caractères d'irrégularité et deux noyaux " .

Les coupes de 1947 furent réexaminées et donnèrent lieu à un compte rendu plus affirmatif :

- " tumeur cartilagineuse avec des zones d'ossification ; en plusieurs endroits existent des groupes très denses de noyaux

fortement colorés , avec en quelques points extension dans la capsule fibreuse- quelques cellules géantes à plusieurs noyaux .
Diagnostic : signes probables de malignité " .

En Août 1948, tentative chirurgicale - provoque un choc violent .

En Septembre, nouvelle tentative : Ablation de la moitié inférieure du thyroïde et des 4/5 du cartilage cricoïde , englobés dans la tumeur, ayant le volume d'une balle de golf . La tumeur est bien localisée, non adhérente à la muqueuse .

L'examen microscopique montre une " matrice cartilagineuse avec trabécules osseux dispersés ; les cellules ne remplissent pas leur capsule ; quelques cellules multinucléées ; pas de mitoses.
Il existe une capsule fibreuse , mais elle se montre envahie en un point .

Diagnostic : chondrosarcome

En Octobre 1948, la malade présentait de nouveau une obstruction sous glottique .

Pour l'année 1950, la littérature nous apporte deux cas :

1°) Un cas publié par CARFAGUI G

" Una rara neplasia laringea "

IL VALSALVA , Rome 1950 26,67

Il s'agit d'un homme de 64 ans, Avocat, sans antécédents, présentant une dysphonie croissante depuis un an, sans douleur.

Au laryngoscope on découvre la présence d'une masse de la taille d'un pois, à surface irrégulière " type morula " de couleur gris rouge, sur la corde droite .

Le larynx est normal et bien mobile .

On pratique l'ablation par les voies naturelles, mais rapidement la tumeur reprend forme et consistance , et ainsi 4 fois de suite en un an . La dernière fois, il est institué un traitement radiothérapique , : 4 000 r en deux champs latéraux .

Au point de vue histologique :

" Epithélium malpighien ulcéré revêtant un tissu riche en éléments fibrillaires et en cellules allongées , sinueuses, irrégulières, avec amstomoses arachnoïdales

mitoses rares .

Il s'agit d'un système cellulaire endothélial avec néoformation de capillaires et groupes de cellules irrégulières dans leurs formes et leurs dimensions , ayant un noyau bizarre , énucléé , du type hystiocyte , proliférant sous forme d'angioblastes .

Il s'agit d'un hemo-angio-endothéliome " .

2°) Un autre cas est rapporté par :

MILLER. D. BOSTON , in

" Annals of Otology, Rhinology, Laryngology "

ST-LOUIS , 1950 ; 59/1,

C'est un jeune garçon de 7 ans, qui en Juin 1946, présente un enrrouement depuis l'ablation des amygdales et végétations faite deux ans avant . Une infection récente fait reporter un examen par laryngoscopie directe .

Deux mois plus tard , en Septembre 1946, l'enfant présente une dyspnée marquée .

Par laryngoscopie directe, on aperçoit une grosse masse charnue lisse et pâle, remplissant tout le larynx . A cause de la dyspnée

intense, il est passé un bronchoscope n° 2 , puis fait une trachéotomie . Il n'y a pas d'adénopathie .

La conclusion de la biopsie est :
" Fibrosarcome avec mitoses nombreuses " .

On intervient par laryngo fissure ; le néoplasme s'est étendu à travers le côté gauche de la membrane crico-thyroïdienne, jusqu'aux muscles . On note que la tumeur provient de la moitié gauche, s'étend jusqu'à la commissure antérieure .
Une laryngectomie totale est nécessaire .

L'enfant quitte l'hôpital 31 jours après l'intervention, retourne à l'école, en quelques semaines, et suit une rééducation pour développer la voix œsophagienne .

L'enfant est suivi, pendant trois ans, sans récides .

En 1951, à côté d'une observation rapportée par :

A. SHOKCHITCH , , in " Med, Prak "
MOSCOU , 1951, 9.10

que nous n'avons pu retrouver .

Deux auteurs rapportent deux cas chacun .

JOSEPH LACHMANN publie les deux cas diagnostiqués par l'Institut d'Anatomie Pathologique de l' Université Hébreux à JERUSALEM.
(Archives otolaryngology - Mars 1951 , 53 n° 3)

Le premier cas est celui d'un homme de 52 ans, présentant en Août 1940 , de l'enrouement depuis un an .

On découvre une tumeur rouge remplissant la moitié du larynx sous glottique .

La mobilité reste normale .

Quatre biopsies sont faites en quatre mois et répondent " hyperkératos épithéliale , sans signes de malignité " .

A la suite le malade disparaît pendant 6 mois et revient avec une dyspnée importante . On voit alors que le larynx est complètement rempli par la tumeur .

Le malade refuse toute intervention .

Il est ramené quelques jours plus tard, cyanotique et inconscient. Après trachéotomie d'urgence, une réanimation de 30 minutes est nécessaire .

On pratique une thyrotomie ; la tumeur implantée sur la paroi antérieure du larynx remplit tout le larynx, de la base de l'épiglotte au cricoïde . On peut en pratiquer l'ablation sans toucher au cartilage .

L'examen histologique porte sur cinq fragments .

" 1er fragment : tissu collagène compact, quelques fibrocytes. Sur les autres polymorphisme extrême - cellules le plus souvent en rangées , avec noyaux très variables , figures de mitose dispersées et nombre considérables de cellules géantes contenant un noyau déformé ou 3 à 4 petits noyaux .

Les fibres collagènes forment par places un fibrome typique , ailleurs un réticulum discret .

Le 1er fragment, inclus dans une zone scléreuse, est couvert par un épithélium pavimenteux non kératinisé ; il est par place considérablement plus épais que le revêtement habituel des cordes vocales; la couche germinative est spécialement épaissie .

La couche sous épithéliale est infiltrée par un petit nombre de granulocytes polymucléaires et de petites cellules rondes .

Diagnostic : sarcome à cellules polymorphes , à partir d'un fibrosarcome " .

Le traitement est complété par la radiothérapie : 7 650 r en 40 séances .

Le malade a été revu en 1947 (soit 6 ans de recul) Pas de récidives , aryténoïdes mobiles, formation de cordes à l'endroit des anciennes cordes vocales, permettant de parler sur une tonalité assez haute .

Le deuxième cas est celui d'un homme de 63 ans, présentant toux et enrouement depuis un an, à qui on découvre une tumeur sur la corde vocale gauche , s'étendant de la commissure à l'aryténoïde et présentant une extension vers la région du cricoïde .

- En Juillet 1945 : hémilaryngectomie .

L'examen de la pièce conclut :

" Tumeur formée de cellules rondes de caractères très uniformes à noyau légèrement plus grand que les lymphocytes et contenant un à trois nucléoles . Le cytoplasme est à peine visible et parfois excentrique et légèrement basophile . Quelques figures de mitose dispersées .

Diagnostic : lymphosarcome

Le malade meurt subitement le 10ème jour . A l'autopsie : embolie de l'artère pulmonaire , à partir d'une thrombose de la veine fémorale gauche .

Pas de métastase dans le foie, la rate, les ganglions cervicaux et médiastinaux .

La publication de WESSELY F.A.

in WIEN , med . Wschr , 1951 - 101

porte l'empreinte de la théorie de Virchow, sur les tumeurs dites " Epithéliosarcomes " .

.....

La première observation est celle d'un homme de 35 ans qui présentait un enrouement progressif, chez qui l'examen révéla une tumeur grisâtre sessile, sur la corde vocale droite dont la mobilité est conservée .

Le résultat de la biopsie est le suivant :

" - En surface, épithélioma, avec par endroit formations cornées.

- Au dessous, deuxième type de tissu consistant en grandes cellules fusiformes, disposées en rangées anastomosées irrégulièrement . Ces cellules sont de tailles et de formes très différentes avec des noyaux polymorphes . Quelques mitoses isolées .

La structure de ce tissu est celui d'un sarcome à cellules fusiformes " .

(Commentaires de l'auteur : on a l'impression que le sarcome constitue le stroma de l'épithélioma ") .

Par suite d'un infarctus du myocarde empêchant l'intervention, le traitement fut uniquement radiothérapique ; fonte totale de la tumeur .

Mort un an plus tard par infarctus - Sans récidives .

La deuxième observation de VESSELY est encore celle d'un homme de 68 ans qui se plaint d'une sensation d'irritation (grattement) dans la gorge depuis un an .

Il présente, sur le repli ary-épiglottique gauche une tumeur gris rougeâtre, bien limitée avec une surface en chou-fleur .

L'anatomopathologiste répond qu'il s'agit d'un épithélio-sarcome.

" Les fragments sont surtout constitués par un épithélioma plan qui recouvre la surface et s'infiltré dans la profondeur en cône ou en cordons .

L'épithélioma est limité du stroma par une rangée de cellules cylindriques, seulement par endroits . La partie principale est formée de cellules à épines. La corne manque presque complètement . Le stroma est infiltré de cellules rondes, ses vaisseaux sont en partie élargis " .

Après un traitement mixte (extirpation locale plus radiothérapie) le malade est en bonne santé et ne présente pas de récives depuis quatre ans .

Pour l'année 1952, nos recherches bibliographiques nous ont permis de réunir quatre cas.

Tout d'abord une observation très précise quant à l'histologie est rapportée par :

BOURGEOIS R. DUPERRAT B et PINEL J
dans les " Annals d'Otolaryngologie "
1952, n° 69 - 2 - 3 -

Il s'agit d'un homme de 61 ans, se plaignant de dysphonie avec gêne à la déglutition depuis 4 semaines (le malade est formel)

En Septembre 1951, à l'examen, il est découvert une tumeur dont le pôle supérieur est visible grâce à l'abaisse langue .
Cette tumeur du volume d'une mandarine est sphérique, gris bleuté, non ulcérée . L'examen général est négatif .

En Octobre 1951, au cours d'un deuxième examen, la masse apparaît grisâtre, sphacélique, recouverte de sécrétions sanieuses .

Une tentative d'ablation par les voies naturelles provoque une dyspnée intense nécessitant une trachéotomie .

On intervient par thyrotomie élargie : on peut affirmer que la tumeur s'implante par un étroit pédicule sur le tiers externe du repli ary-épiglottique droit ; l'extirpation doit se faire par fragment, suivie d'une coagulation de la base .

Le compte-rendu histologique est le suivant :

" Les colorations usuelles montrent un tissu tourbillonnant formé de cellules fusiformes, à protoplasme allongé, noyau étiré avec un nombre imposant de monstruosités nucléaires, aspect qui pose le problème entre sarcome fuso-cellulaire et épithélioma atypique.

Les colorations spécifiques du collagène et de la réticuline permettent un diagnostic :

- la coloration de Van Gieson montre un fin réseau rouge brique
- celle de Wilder un noir lacis de réticuline . Chaque cellule est entourée d'une résille dentelée d'une finesse extrême

Un tel aspect est tout à fait particulier aux tumeurs conjonctives et s'oppose absolument à l'architecture épithéliale .

Conclusion : C'est un sarcome fuso-cellulaire " .

Par ailleurs, l'examen des coupes de l'épiglotte près du pédicule montre un envahissement net .

Trois semaines plus tard, l'apparition d'une masse bourgeonnante sur la tranche de section de l'épiglotte fait instituer une radiothérapie et faire une biopsie .

Malgré la radiothérapie, 6 semaines plus tard apparition d'une masse dure à la partie inférieure du cartilage thyroïde . Une biopsie prélève cette masse ainsi qu'un petit ganglion voisin . Les coupes montrent qu'il s'agit de tissu ganglionnaire massivement envahi par des cellules tourbillonnantes .

Depuis, développement rapide d'une masse cervicale gauche, sans métastases lointaines, ni récidives au niveau du larynx .

Une autre observation est publiée en FRANCE , par

LATHE J

dans le "Journal de Radiologie Electrologie " 1952, 33, n° 5-6 .

Un homme (âge ?) présentant de l'enrouement depuis un mois , est porteur d'une paralysie totale de la corde vocale droite, avec infiltration de l'aryténoïde et présence d'un ganglion sous-angulo maxillaire de la grosseur d'une noisette , dur et fixe .

En Avril 1950, le malade subit un curage ganglionnaire . L'examen histologique répond qu'il s'agit d'un " lymphosarcome qui ne détruit pas la structure ganglionnaire pré-existante " . Il y a des plages très denses de cellules tumorales et des follicules clos bien conservés " .

D'après ce résultat et étant donné la forme infiltrante, le traitement a été purement radiologique : dose totale 9 350 r , en 2 mois, répartie sur 2 champs ,

En Février 1951, ce malade avait un très bon aspect de son larynx: légère rougeur de la corde vocale et de l'aryténoïde droit, dont la mobilité est seulement un peu diminuée .

L'observation du cas suivant provient du Centre Radiologique de COPENHAGUE et se trouve décrite dans :

Acta Otolaryngologica , Octobre 1952, n° 4-5 , par

DE DEN . C

C'est encore un homme, âgé de 47 ans, qui en Octobre 1950, avait de l'enrouement depuis un an . Deux biopsies restent négatives.

En mai 1951 , on découvre une bande ventriculaire droite tuméfiée recouvrant entièrement la corde vocale , sans ulcération .

Le diagnostic reste pendant entre laryngite et tumeur .
Bientôt l'enrouement devient aphonie .

En Septembre 1951, une large tumeur infiltre toute la corde droite qui est rouge, épaissie , non ulcérée . L'aryténoïde est fixé, en adduction, épaissi .

Il est effectué une laryngectomie totale enlevant le premier anneau trachéal et l'épiglotte . Il n'y a pas d'adénopathie .

L'examen de la pièce montre à droite une tumeur obstruant le sinus, infiltrant la bande et la corde, descendant vers la trachée .

" elle apparaît formée de cellules fusiformes et de fibrilles conjonctives, comme un fibrosarcome . Mais, de plus, larges amas de cellules très différenciées ;

- cellules arrangées en petits lobules dont la périphérie est formée de cellules fusiformes

- Par endroit, arrangement en palissades, en colonnes parallèles

Entre ces cellules , grand nombre de vaisseaux et canaux sanguins comme dans les sarcomes .

Plus profond, près de la ligne d'extirpation, formations ressemblant des fibres nerveuses " enflées " dont les noyaux forment un modèle de palissade .

Au bord du tissu tumoral, formations glandulaires tubulaires , sans doute interprétables comme de petites inclusions de restes de glandes muqueuses .

D'un autre côté , le bord du tissu montre de nombreux vaisseaux ou capillaires avec un endothélium hyperplasique infiltré de formations lymphocytaires .

Le diagnostic ne fait pas de doute : c'est un neurinome (sarcome neurogénétique) par place très différencié avec arrangement en palissade des noyaux , et inclus en certains endroits dans du tissu fibreux dégénéré , en d'autres dans du fibro sarcome , avec signe de malignité " .

En Mars 1952 , six mois après l'intervention, le malade ne présentait pas de récidives , ni d'adénopathie .

Enfin, la dernière observation que nous avons relevée se trouve sous la plume du professeur

CARLOS LARROUDE , de LISBONNE , dans
"Acta Oto-Rhino-Laryngologica ibero-americana"
1952 , 3 , n° 6

Il s'agit d'un homme de 48 ans , grand fumeur , qui présentait une dysphonie depuis cinq semaines et une dyspnée depuis 4 jours Celle-ci est si intense qu'elle nécessite une trachéotomie d'urgence .

A l'examen, énorme tumeur occupant entièrement le vestibule laryngé et venant au contact de la base de la langue, de coloration rosée ressemblant à du tissu thymique, avec une ulcération sur le versant épiglottique recouverte de fausses membranes, de consistance dure .

L'examen histologique donne le résultat suivant : " structure hystiocytaire, avec prédominance de cellules fusiformes et peu de différenciation collagène .

Noyaux monstrueux et hyperchromatiques .

Diagnostic : Sarcome fusocellulaire " .

Une nouvelle biopsie donne le même résultat

Il est pratiqué une laryngectomie supracricôïdienne .

L'étude de la pièce montre qu'il s'agit d'une énorme tumeur, piriforme , insérée dans la commissure antérieure entre les bandes ventriculaires .

L'examen histologique de cette pièce, fait par un autre anatomopathologiste , ne pouvait garantir qu'il s'agissait d'une tumeur maligne, mais plutôt d'un fibrome angiomateux .

Deux mois plus tard , le malade qui présentait un excellent état général et ne se plaignait d'aucun trouble, mourut brusquement par hémorragie cataclysmique de l'arbre respiratoire .

L'autopsie révéla que l'hémorragie avait été occasionnée par une nouvelle tumeur, ovoïde, pédiculée , implantée sur le tiers supérieur de la trachée : tumeur de coloration rougeâtre, de consistance dure , ressemblant à un fibrome utérin .

Les ganglions des chaînes jugulaires étaient envahis par du tissu néoplasique identique à celui de la tumeur .

L'examen histologique montra qu'il s'agissait d'un sarcome fusocellulaire, avec des zones très vascularisées de type angiomateux.

Ainsi donc nous avons pu réunir ici vingt sept observations récentes de tumeurs du larynx baptisées (ou que l'on aurait pu baptiser) sarcomes .

Nous y avons inclus volontairement les tumeurs dites " carsinosarcomes " des auteurs allemands .

Quels sont les enseignements que l'on peut tirer de l'étude de ces observations ?

CLINIQUE

Les traités classiques de laryngologie ne faisant que citer au passage l'existence de sarcomes, il était à priori difficile d'avoir une simple idée de leur symptomatologie .

L'étude de toutes les observations montre qu'en pratique la clinique de ces tumeurs est fort simple (et ceci sans préjuger de leur siège, de leur volume, de leur véritable nature) .
Voyons d'abord quelles sont les circonstances étiologiques éventuelles :

1°) L'âge : la répartition se fait ainsi :

- Un cas chez un enfant de 7 ans		
- 1 cas à 25 ans		environ
- de 40 à 50 ans	: 5 cas, soit	20 %
- de 50 à 60 ans	: 9 " "	36 %
- de 60 à 70 ans	: 7 " "	28 %
- plus de 70 ans	: 3 " "	12 %

La statistique de Bernard Petit , en 1945, portant sur 34 cas, était

- de 30 à 40 ans	: 1 cas, soit	3 %
- de 40 à 50 ans	: 2 " "	6 %
- de 50 à 60 ans	: 14 " "	40 %
- de 60 à 70 ans	: 10 " "	30 %
- Plus de 70 ans	: 7 " "	20 %

Il y a donc une très nette prédominance entre 50 et 70 ans, 70 % des cas se rencontrant entre ces âges, avec grosse majorité entre 50 et 60 ans .

2°) Le sexe

- Sur nos 27 observations, 3 sont des femmes , soit une proportion de 12 % environ
- B. PETIT trouvait 5 femmes sur 32 cas , soit une proportion de 15 %

Que le nombre soit beaucoup plus important chez les hommes, ceci se retrouve pour toutes les tumeurs malignes du larynx.

- En effet, d'après une statistique de CHEVALIER JACKSON, portant sur 688 cas, on trouve - 635 cas chez l'homme, soit 92 %
 - 53 cas chez des femmes, soit 8 %

3°) Quant aux autres circonstances favorisantes parfois relevées à l'origine des tumeurs malignes, il n'en est guère question.

- le tabagisme est , on le sait, fortement incriminé dans les épithéliomas du larynx . Il est mentionné ici seulement trois fois .
- le malménagement des cordes par abus vocal n'est jamais rapporté. Un seul auteur (Mills) émet l'hypothèse de la dégénérescence d'un module vocal .
- Quant à l'alcoolisme, le traumatisme, les infections spécifiques (tuberculose, syphilis,) ou non, il n'en est même pas question.

Le début est toujours très insidieux, car les signes fonctionnels sont à la fois discrets et tardifs .

L'enrouement en est presque toujours la première manifestation ; il a très souvent donné lieu à un traitement banal visant une laryngite catarrhale chronique .

Parfois il s'agit d'une légère sensation de gêne mécanique lors de la déglutition, sensation d'obstacle, de corps étranger ou d'irritation localisée , sans douleur vraie .

Par ailleurs l'état général est absolument normal. Dans le seul cas où il soit fait mention d'une atteinte à l'état général (le nôtre) il y avait probablement une tuberculose pulmonaire surajoutée .

Les signes amenant le malade à consulter un laryngologiste sont toujours les mêmes .

Tout d'abord l'enrouement , la dysphonie, - sur les 27 cas que nous avons groupés , le malade est venu consulter 21 fois , uniquement parce qu'il était enroué .

Il est venu parce que cet enrouement était persistant malgré tous les traitements appliqués , mais souvent aussi progressif et fortement accentué les derniers jours .

L'intervalle entre le début des troubles et la date de l'examen est très variable , mais toujours assez long ; de 4 semaines à 2 ans et même 10 ans pour l'observation IV de CLERF .

Le deuxième symptôme est la dyspnée : c'est seulement dans 6 cas sur 27 qu'elle amène le sujet à la consultation .

Elle est du type laryngé pur , et très souvent brutale , impressionnante , nécessitant une trachéotomie d'urgence (5 fois sur les 27 observations) ou amenant le praticien à tenter l'ablation rapide par les voies naturelles .

Insistons sur le fait que , dans les 6 cas où seule la dyspnée a obligé le malade à réclamer des soins, l'enrouement était lui-même toujours préexistant .

C'est dire encore une fois l'importance de la dysphonie , symptôme absolument constant qui, lorsqu'il persiste depuis un certain temps, devrait toujours amener le malade au laryngologiste .

Il nous semble cependant que la dyspnée, bien que plus rare, doit être considérée comme un symptôme important .

- Elle signifie : soit que le malade s'est négligé pendant longtemps ; soit qu'il est porteur d'une grosse tumeur d'évolution rapide .

C'est parfois elle qui pousse un malade réticent à accepter une intervention .

A ce titre les observations I de VARELA NUNEZ et I de LACHEMIAN sont particulièrement démonstratives .

- A titre tout à fait secondaire, on peut avoir comme symptôme la gêne à la déglutition ; simple difficulté au passage du bol alimentaire, pouvant entraîner de fausses routes alimentaires et des quintes de toux .

Ceci existe plutôt dans les cas de tumeur de la margelle du larynx, qui par leur volume constituent un obstacle dans l'hypopharynx .

A remarquer d'ailleurs l'indolence toute particulière de ces tumeurs, sans doute explicable par le fait qu'elles n'infiltrant pas les tissus voisins et ne sont pas ulcérées, donc non infectées.

A l'examen ; l'inspection et la palpation du larynx ne montrant rien (sauf pour les tumeurs extériorisées) .

Il n'y a pas de douleur provoquée, le crépitement laryngien est normal .

- on ne trouve pas d'adénopathie le plus souvent .

L'examen laryngoscopique pose réellement le problème du diagnostic. Parfois la tumeur, très volumineuse, est visible dès que l'on a mis l'abaisse langue . L'on découvre alors une formation, soit pédiculée, ou parfois sessile siégeant sur une corde vocale . La surface est lisse, parfois mamelonnée(cas du sarcome angioblastique de Carfagni : cas de Coakley) , jamais en chou fleur comme l'épithélioma végétant .

- la couleur est souvent identique à celle de la muqueuse normale; on cite des tumeurs rouge vif, rosé, gris rosé, jaunâtre , etc

- Il y a parfois de petites érosions recouvertes de sécrétions , mais jamais d'ulcérations creusantes comme pour les épithéliomas .

- la consistance est en général ferme, dure .

- la taille varie d'une lentille à une petite poire .

Par ailleurs, l'aspect du larynx environnant reste le plus souvent normal malgré le volume de certaines tumeurs ; parfois seulement la mobilité est parfois un peu diminuée . Dans quelques cas le développement de la tumeur se fait par extension, de proche en proche, avec envahissement des tissus voisins ; nous verrons plus loin ce qu'il faut en penser .

Le reste de l'examen est le plus souvent négatif ; on ne trouve pas d'adénopathie .

L'état général est presque toujours bien conservé malgré le volume de la tumeur et les troubles qu'elle provoque .

L'évolution : Il nous semble qu'il faille dès l'abord considérer parmi toutes les observations deux groupes d'évolutions différentes .

1°) Dans la plupart des cas la tumeur, qu'elle soit pédiculée ou sessile , subit une augmentation de volume locale, comprimant les tissus voisins sans les infiltrer, n'attaquant jamais le squelette cartilagineux .

Après un traitement quelconque (sur lequel nous aurons à revenir) ces tumeurs ,

- ou bien semblent définitivement guéries après un recul parfois appréciable
- ou bien récidivent rapidement sur place ; la récurrence présente alors les mêmes caractères de tumeur localisée, n'infiltrant pas les tissus voisins .

Notons que, si le traitement appliqué à cette récurrence est le même que pour la tumeur initiale, nous pouvons avoir une nouvelle récurrence présentant encore les mêmes caractères cliniques, voire histologiques (cas de Carfagni) jusqu'à ce qu'un traitement adéquat ait été appliqué .

A notre avis ceci souligne la malignité toute relative de ces tumeurs et leur faible potentiel de morphogénèse .

2°) Par opposition, nous pouvons isoler un petit groupe où la tumeur est nettement envahissante, avec une évolution beaucoup plus rapide , où même l'ablation la plus radicale n'empêche pas la récurrence, l'envahissement des cartilages et la fusée au loin du processus néoplasique .

Dans ce groupe, nous faisons entrer :

- 1) L'observation IV de CLERF (masse englobant l'épiglotte, le repli ary-épiglottique, la bande ventriculaire, Extension au cou et aux poumons) .

- 2) L'observation I de V. NUNEZ (tumeur de la sous glotte; envahissement le long de la veine jugulaire puis généralisation)
- 3) Le cas de LINK (tumeur externe à partir du cricoïde , puis englobant le thyroïde , refoulant oesophage et trachée)
- 4) Le cas de BOSTON (chez un enfant de 7 ans, néoplasme infiltré à travers la membrane crico-thyroïdienne)
- 5) L'observation de BOURGEOIS ET DUPERRAT (après ablation récidive d'une tumeur envahissant le cartilage thyroïde, puis le cou) .

(Tous les autres cas devant être classés dans le premier groupe)

DIAGNOSTIC

A) D'après la clinique

Nous avons vu que les symptômes cliniques (enrrouement, persistant, dyspnée, parfois gêne à la déglutition) ne manquaient pas d'attirer l'attention sur le larynx , que l'examen de celui-ci permettait de découvrir une néoformation.

Ce sont justement les caractères de cette néoformation qui ouvrent le problème du diagnostic .

Il faudra discuter :

1°) Les polypes , le plus souvent, non pas les polypes gélatineux d'une corde vocale, mais certains gros polypes à surface lisse, rosée, et qui peuvent devenir plus ou moins fibreux . Le diagnostic clinique des polypes avait été porté dans plusieurs observations .

2°) Les tumeurs bénignes , pédiculées ou sessiles , en particulier les fibromes .

Certains kystes siégeant sous une muqueuse saine présentent le même aspect .

3°) Les tumeurs inflammatoires

a) Pour la tuberculose , il n'y a pas de problème devant une lésion ulcéreuse de la corde vocale, ou les multiples excroissances papillonnateuses velvetiques de la commissure postérieure .

C'est surtout avec le fibrotuberculome que l'on risque de confondre . Dans notre observation personnelle, c'est le diagnostic qui s'était présenté à notre esprit ; en effet, il présente un aspect pseudo tumoral , une même coloration gris rose, jamais d'ulcération . Cependant la tumeur serait plus granuleuse, de couleur peut être plus foncée .

b) Pour la sypphilis, seule la gomme isolée du larynx peut prendre un aspect voisin au début .

4°) Enfin, parfois le diagnostic différentiel est à poser avec certains aspects des épithélioma . Bien sur le problème n'existe pas pour les épithélioma végétants en chou fleur ou ulcéro-nécrosants , saignants, avec atteinte précoce de l'état général et adénopathie . Mais certains " sarcomes " peuvent prendre un aspect papillonnateux .

L'observation III de V. NUNEZ mentionne une tumeur ayant cet aspect .

A l'inverse , certains épithélioma typiques mais invisibles et

infiltrant par l'intérieur, une bande ventriculaire pourrait rappeler l'aspect le plus fréquent de nos " sarcomes " .

Nous voyons donc que souvent le diagnostic peut rester incertain avec la seule clinique . C'est ce que nous trouvons dans de nombreuses observations . Il est donc logique de penser que dans ces cas la biopsie peut apporter l'élément positif .

B) Importance de la biopsie

Nous voyons que de nombreuses fois la biopsie pratiquée à la pince n'a pu apporter d'emblée la précision souhaitée .

La réponse peut être : " fibrome, inflammation chronique, chondrome, hyperkératose épithéliale, etc

Elle peut même être négative .

Le souci de l'anatomopathologiste de ne pas induire en erreur le clinicien l'amène parfois à réserver son interprétation et à demander un nouveau prélèvement avant d'affirmer une malignité qu'il ne peut que soupçonner .

Dans quelques cas, le diagnostic n'a pu être fait qu'à l'examen post opératoire de la pièce entière .

C'est dire que pour apporter le maximum de chance , la biopsie doit être faite systématiquement :

- par prélèvements multiples en plusieurs points
- par prises, si possible profondes

En effet la tumeur étant lisse, dure et recouverte d'une muqueuse d'apparence normale, le prélèvement risque de porter seulement sur celle-ci, d'où un résultat négatif .

Quant à l'interprétation des coupes obtenues, il nous semble qu'elle est loin d'être facile et univoque

- Une même coupe examinée par des histologistes différents, donnant lieu à des interprétations différentes, parfois opposées (caractères de malignité ou de non malignité)

- L'examen des coupes étant faite parfois de façon superficielle et la conclusion portée sur son aspect prédominant en un endroit déterminé, sans tenir compte d'aspects différents visibles en d'autres points .

Donc la biopsie elle-même peut n'être pas suffisante pour apporter un diagnostic exact . Nous allons revenir sur l'importance de l'histologie au chapitre suivant .

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- 1) Au point de vue macroscopique , l'étude de ces tumeurs offre peu d'intérêt :
- quelle que soit la topographie , l'évolution est globalement la même et se fait suivant deux façons différentes , ainsi que nous l'avons vu au chapitre " Clinique " .

Si, comme pour l'étude des épithélioma , nous les classons suivant leur siège en tumeurs intrinsèques et extrinsèques , nous avons :

- a) pour les tumeurs intrinsèques, les sièges suivants :
- Corde vocale , dans la majorité des cas
 - La région commissurale)
 - La bande ventriculaire (plus rarement
 - Le ventricule
- b) pour les tumeurs extrinsèques
- le repli ary-épiglottique , très souvent
 - l'épiglotte
 - la région aryénoïdienne

L'aspect, la forme pédiculée ou sessile , la couleur, la grosseur n'ont que peu d'importance .

Par contre il semble capital de différencier les formes circonscrites ,

et les formes diffuses infiltrantes ,
parce que leur évolution est toute différente .

2) L'histologie

a) Classiquement le sarcome étant la tumeur maligne développée aux dépens du tissu conjonctif et de ses dérivés, nous trouvons décrits :

- les fibrosarcomes ou sarcomes ou sarcomes à cellules fusiformes, les plus fréquents
- les lympho sarcomes
- les myo sarcomes (Rhabdo myo sarcome)
- les sarcomes à cellules rondes (Léiomyo-sarcome)
- les sarcomes à petites cellules
- les sarcomes à cellules polymorphes
- les myxosarcomes
- les ostéo et chondro sarcomes
- les angio sarcomes - les mélanosarcomes

Enfin des sarcomes mixtes (fibro-myxo, fibro chondro, ostéochondro, chondro-myxo , fibro-angio-ostéo, adéno-angio, fibro sarcomes, etc etc

Il a même été décrit des " sarcomes indéterminés " . Leur existence, ainsi que celle de nombreuses formes, dites mixtes, montrent la diversité, mais aussi la confusion qui règne dans la classification des tumeurs conjonctives .

Pourquoi cette diversité et cette confusion ?

Certainement parce que en anatomie-pathologique on a échaffaudé de nombreuses théories d'histogenèse de tumeurs et que "dès lors la quintessence , d'une science morphologique par excellence a été la découverte de l'élément primitif qui a donné " naissance à la néoplasie .

"Comme on ne pouvait en cette matière, que fonder des hypothèses " dues aux ressemblances ou à l'identité des structures morphologiques , l'imagination s'est donnée libre cours et la nomenclature a abouti à une telle confusion que M. Moulonguet et "Polosson (Rapport Congrès Chirurgie 1938) se demandent si toutes ces descriptions ne sont pas un reste embryonnaire de la "Tour de Babel .

N'est-il pas plus logique d'admettre que les tumeurs malignes sont des maladies de " génétique cellulaire " de se demander quelles sont les facultés de morphogenèse de la " cellule néoplasique souche " ?

" Peu importe dès lors si la cellule préexistante appartenait " au système histiocytaire, au muscle strié, etc.... Une telle " recherche est inutile , aucun criterium ne pouvant mener à " la moindre certitude " .

NOUS PENSONS DONC QUE TOUTE LA NOMENCLATURE RELATIVE AUX SARCOMES EST INUTILE : C'EST PRENDRE POUR ESSENTIEL DES CARACTERES CONTINGENTS .

" C'est à notre sens faire œuvre nuisible que de vouloir donner aux chirurgiens par une apparence de précision purement " verbale, une sorte de promesse pronostique que l'avenir ne " justifiera pas " .

Et en effet pour le groupe de tumeurs que nous étudions ici l'évolution se fait globalement suivant deux modes différents toujours sensiblement les mêmes .

" Que faut-il en conclure ?

" A la nécessité d'adopter une codification d'un certain nombre d'éléments nécessaires pour le diagnostic, permettant " de " parler de la même chose " .

Et nous avons justement la certitude, au moins en ce qui concerne les sarcomes du larynx que "l'on ne parle pas de la même chose" L'interprétation du Professeur Delarue dans notre observation d'une part, l'évolution se faisant de deux façons différentes, d'autre part, nous en apportent les preuves .

Quels sont classiquement les caractères histologiques du fibrosarcome (pris pour type , parce que le plus fréquent) ?

Le fibro sarcome se montre constitué de cellules allongées en fuseau, disposées en faisceaux ou en tourbillons visibles à un faible grossissement . A un grossissement fort, les cellules présentent un protoplasme plus abondant que celui du fibrocyte normal et de plus légèrement basophile, un noyau plus gros avec des grains de chromatine plus abondants et souvent un ou deux nucléoles géants .

Les mitoses normales ou anormales, ainsi que les monstruosités nucléaires sont nombreuses .

Le stroma du sarcome " charpente conjonctivo-vasculaire, élément non spécifique, non malin de l'ensemble tissulaire qui constitue le cancer , " est en principe constitué de cellules qui sont toutes celles que l'on observe dans le tissu conjonctif banal .

" CES CELLULES POSSEDENT UN POTENTIEL EVOLUTIF QUI LEUR PERMET DE REALISER PRESQUE TOUS LES TYPES CELLULAIRES DE LA SERIE CONJONCTIVO FIBROBLASTIQUE ET DE SES DERIVEES : CELLULES ENDOTHELIALES ET RETICULEES" (DUCUING)

La substance fondamentale, entre les cellules , est un ensemble plastique, où peuvent apparaître des fibres conjonctives ou élastiques , en plus ou moins grande quantité . Les vaisseaux sont , soit des vaisseaux préexistants, soit des vaisseaux néoformés du type souvent embryonnaire . Les rapports du tissu sarcomateux et du stroma sont très diffus; les cellules néoplasiques sont au contact intime des vaisseaux. Très souvent, de simples lacs sanguins sont limités seulement par les cellules sarcomateuses dont certaines flottent dans le sang circulant .

Ainsi s'explique la grande malignité des sarcomes, leur prolifération rapide, envahissante et destructive (les éléments sarcomateux s'infiltrant au loin dans les tissus environnants qu'ils dissocient) ainsi que l'apparition précoce et la multiplicité des métastases à distance par voie vasculaire ou canaliculaire .

Par opposition les tumeurs bénignes sont décrites comme "des masses circonscrites, bien limitées, souvent encapsulées et indépendantes

des tissus voisins, ayant essentiellement une tendance à se développer sur place et un accroissement lent " .

Notons cependant qu'il existe des formes intermédiaires :

- certaines tumeurs bénignes présentent des limites imprécises et se comportent localement à la manière de tumeurs malignes (envahissement) . Toutefois leur extirpation ou destruction appropriée en arrête définitivement l'évolution, car elles ne font jamais de métastases .

- d'autre part, les descriptions classiques de la cellule cancéreuse sont celles des aspects qui frappent au premier abord à l'examen des tumeurs indubitablement malignes .

Mais ces aspects atypiques (affinité tinctoriale , aspect et volume du noyau, figures mitotiques , etc) si ils sont très fréquents, ne sont pas constants .

" EN REALITE ON NE CONNAIT PAS . PAR LE MICROSCOPE OPTIQUE DE
" CARACTERE STRUCTURAL REELLEMENT DISTINCTIF DE LA CELLULE
" CANCEREUSE " .

Ceci résulte notamment des travaux sur le cancer expérimental. Dans le cancer provoqué par le goudron, on sait par exemple que la cellule malpighienne subit la transformation cancéreuse, alors que rien au microscope ne permet de la distinguer d'une cellule normale .

Par ailleurs si les figures mitotiques anormales traduisent bien la perturbation biologique de la cellule cancéreuse, elles ne sont pas propres aux cancers puisqu'elles s'observent dans bien d'autres circonstances, par exemple dans les tissus inflammatoires et les tissus soumis à l'action des rayons X ou des rayonnements du radium .

En conclusion, il nous semble évident et logique d'admettre :

1°) que la grande variété d'aspects sarcomateux résulte du " potentiel évolutif " de la cellule conjonctive la rendant capable de réaliser tous les types cellulaires décrits .

2°) Que la plus grande partie des tumeurs décrites comme " sarcomes du larynx " (la plupart de celles que nous rassemblons dans un premier groupe au chapitre Evolution clinique) ne sont pas des sarcomes vrais mais plutôt des tumeurs conjonctives bénignes .

En effet,

- Bien que parfois sensiblement envahissantes, elles ont le plus souvent des limites nettes
- leur extirpation appropriée en arrête définitivement l'évolution .

- leur interprétation n'est pas univoque , puisque plusieurs ont été alternativement considérées comme malignes et bénignes par des anatomo-pathologistes différents .

30) Que seules les tumeurs du deuxième groupe du même chapitre Evolution, doivent être considérées comme sarcomes vrais (Observation IV , de Clerf , I , de V. NUNEZ , de LINK , de BOSTON, de BOURGEOIS DUJERRAT , encore que l'observation de LINK puisse prêter à discussion .

(tumeur bien localisée ; refoulant, sans les envahir, oesophage et trachée , dont le compte rendu histologique a été réservé quant à la malignité) .

b) Reste le problème des 'épithélio sarcomes des auteurs Allemands, des cas de coexistences d'épithélioma et de formations sarcomateuses auxquels nous adjoindrons les cas de tumeurs sarcomateuses recouvertes d'un épithélium anormal et, à notre avis, suspect .

Pour nous, l'interprétation histologique dans les deux observations de VESSELY ne prête pas à confusion ;

- en surface épithélioma typique, à globes cornés, s'infiltrant dans la profondeur en cônes ou en cordons .

L'auteur dit lui-même que le " sarcome " semble former le stroma de l'épithélioma .

A la suite de VIRCHOW, ERLICH et APOLAND , les auteurs allemands ont été pratiquement les seuls à considérer ces tumeurs comme d'origine double . Quelques cas ont été décrits par :

- SZURLO (1894) - KAHLER (1908) - ULLMAN (1922) -
- LANG ET KRAINZ (1923) - RICCI (1933) et SCHWARTZ (1936) .

Déjà en 1938 , SAPHIR et VASS émettaient un doute sur l'existence de ces tumeurs doubles et pensaient qu'il s'agit d'épithélioma qui subissent une variation morphologique .

Etudiant ce problème, FRANK ET LEW examinent une série de 62 épithélioma du larynx et par coloration à l'hématoxyline Eosine, s'aperçoivent qu'entre les cellules typiquement épithéliales et des cellules qui, considérées isolément semblent sarcomateuses, il y a des cellules intermédiaires dites " transitionnelles " .

D'un bout à l'autre de leur étude , les auteurs notèrent les zones où l'arrangement épithélial était troublé avec une tendance vers l'arrangement sarcomateux (formations tourbillonnées de cellules fusiformes) .

Les auteurs classent leurs épithélioma en 4 groupes, suivant le tableau ci-dessous :

Types de cancers	Nombre total de chacun	Nombre montrant un aspect sarcomateux	soit un pourcentage dans chaque groupe
1°)épithélioma spino-cellulaire typique	36	16	44,4 %
2°)type spino-cellulaire prédominant avec aspect transitionnel	11	7	63,6 %
3°)Epithélioma à cellules transitionnelles presque pur	11	7	63,6 %
4°)type transitionnel avec aspect spino-cell. peu évident	4	0	0
Total :	62	30	soit 48,4 % du total

A noter que 48,4 % de toute cette série d'épithélioma du larynx montre une évidence d'aspect atypique pseudo-sarcomateux. Le fait que 44,4 % des épithélioma spino-cellulaires types montrent également la même tendance, révèle la grande tendance de tous les types d'épithélioma du larynx pour l'arrangement sarcomateux.

Dans une étude plus poussée, il fut noté que cet aspect se présente :

A) Dans les régions où la tumeur est composée uniquement de cellules transitionnelles .

B) Quand des groupes séparés de cellules transitionnelles accompagnent un épithélioma spino-cellulaire prédominant .

C) Quand dans un épithélioma spino-cellulaire prédominant, la périphérie des perles est constituée de cellules transitionnelles.

Dans ce dernier cas, il semble que les cellules sont contraintes de s'allonger en fuseau par compression entre les groupes de cellules squameuses . Ici, il n'y a pas de problème pour l'identité de ces cellules car on les voit être en continuité avec l'aspect normal .

Cependant, en A et B , de larges plages de cellules transitionnelles, très souvent évoquent un sarcome . Dans les cas les plus avancés , la tumeur presque entière semble posséder le type sarcomateux et seulement des coupes multiples et les colorations spéciales révèlent l'identité épithéliale .

CE DEGRÉ EXTREME EST VU DANS PLUS DE LA MOITIÉ DES EPITHELIOMA A CELLULES TRANSITIONNELLES ; 7 fois sur 11, soit 7 fois sur la série de 62 cas .

Dans le cas des perles squameuses, il n'y a parfois pas de lignes nettes entre les cellules squameuses et le stroma . A la place se trouve un halo où les cellules périphériques de chaque perle deviennent fusiformes et envahissent le stroma . Le résultat est qu'on trouve un nouveau " stroma combiné " contenant à la fois des cellules épithéliales et conjonctives de même aspect . Une coloration de VAN GIESON est absolument indispensable pour établir la nature de ce halo .

A un degré marqué l'apparence de ce "stroma combiné " simule parfaitement un sarcome .

Si l'on considère de plus que dans les épithélioma atypiques, il y a de façon précise une plus grande quantité de tissu conjonctif à la fois plus dense et plus fibreux, il est évident dès lors que les facteurs responsables de la tendance sarcomateuse sont :

1°) la tendance de certaines cellules épithéliales à prendre un aspect fusiforme et la disposition tourbillonnée .

2°) la présence de tissu conjonctif plus abondant dans ces formes d'épithélioma, par une sorte de réaction à leur présence ;

l'abondance de conjonctif augmentant elle-même la tendance des cellules épithéliales à devenir fusiformes .

La conclusion des auteurs que nous faisons nôtre, est :

- que le carcinosarcome n'existe pas
- que des tumeurs décrites comme sarcomes sont en réalité des épithélioma d'aspect très atypique

Devant ces aspects atypiques, avant d'affirmer péremptoirement la nature conjonctive, il est nécessaire d'effectuer les colorations spécifiques .

- de VAN GIESON (collagène teinté en rouge brique)
- de WILDER (réticuline en noir)

A la lumière de ces faits, il est désormais logique de considérer plusieurs des observations de sarcomes reproduites, dont l'épithélium de revêtement est lui-même anormal, comme des épithélioma (Et c'est notamment le cas pour les observations de MILLS , de COAKLEY , de CULLINGS , de LACHMANN (1) , de DEEDEN)

Quant à notre propre observation, l'interprétation du Professeur DELARUE et l'évolution clinique ont clairement tranché le diagnostic .

EN FIN, PROBLEME FINAL ET LE PLUS IMPORTANT : QUELLE EST LA SIGNIFICATION CLINIQUE DE CETTE TENDANCE SARCOMATEUSE DE CERTAINS EPITHELIOMA . ?

La réponse nécessite une étude comparative de la longévité, du nombre de métastases, de récidives , des tumeurs avec et sans ce caractère .

L'étude de toutes nos observations (en dehors du groupe que nous considérons comme sarcomes vrais) montre que toutes les tumeurs décrites ont un début ancien (parfois plusieurs années) , une croissance lente, pratiquement jamais d'envahissements et métastases, un résultat thérapeutique excellent par une chirurgie souvent minime .

D'autre part, confrontant la clinique avec l'histologie , Frank et Lew s'aperçoivent que les tumeurs ayant la plus forte tendance sarcomateuse sont justement celles qui ont la plus longue histoire d'enrouement .

Nous pouvons donc considérer que le fait pour un épithélioma de présenter une tendance sarcomateuse implique une évolutivité diminuée, ou même une défense plus forte de l'organisme entravant l'envahissement, quoi qu'il en soit un pronostic bien meilleur .

En conclusion de cette étude histologique confrontant d'ailleurs cette dernière avec la clinique, qu'il nous soit permis de reconsidérer l'étiquette mise sur chacune des 27 observations reproduites et de les reclasser suivant leur identité probable .

1°) Sarcomes véritables (ou possibles) : 5 cas : ceux de CIERF IV , de NUNEZ I , de LINK , de BOSTON , de BOURGEOIS .

2°) Epithélioma atypiques sarcomatoides : 8 cas
Ceux de MILLS , de COAKLEY , de CUMMINGS , de LACHMANN 1 , de DEZEN , les deux de VESSELY .
Enfin notre observation personnelle où le diagnostic a été tranché par l'évolution.

3°) Les 14 observations restantes étant inclassables d'après les seuls renseignements fournis, il est cependant loisible de penser qu'il s'agit souvent de tumeurs conjonctives bénignes ou encore d'épithélioma atypiques .

Il est bien évident que le traitement visant ces différents types ne pourra être unique .

T R A I T E M E N T

1°) QUELS SONT LES TRAITEMENTS QUI ONT ETE APPLIQUES ?

- a) sur les 5 sarcomes admis comme tels :
- 2 ont subi une première ablation au serre noeud :
Tous deux ont récidivé
 - une intervention par thyrotomie plus coagulation
avec récidive
 - 3 ont subi une laryngectomie totale
 - 2 ont récidivé , le troisième n'a pas récidivé après 3-ans
 - 12 ont été traités par rayon X : sans résultats
- b) Sur les 8 épithélioma atypiques , ont' été traités :
- 2 cas par ablation au serre noeud : 2 récidives
 - 1 ablation suivie de rayon X : sans récidives
 - 1 cas par ablation large après thyrotomie, dont l'évolution n'est pas précisée
 - 1 cas par thyrotomie suivie de radiothérapie , sans récidive , après 6 ans
 - 3 cas par laryngectomie (dont 1 fois pour récidive après ablation au serre noeud) : pas de récidive après 6 mois et 2 ans, l'évolution de la troisième n'étant pas précisée..
 - 1 cas traité par radiothérapie seule : guéri sans récidive au bout d'un an et demi .
- c) Quant aux tumeurs non cataloguées , mettons d'emblée à part les formes lymphocytaires, très sensibles aux rayons X (Deux cas traités par les rayons X seuls)
2 guérisons
- 7 tumeurs ont été enlevées par les voies naturelles au serre-noeud ou à la pince :
On note 4 récidives (dont une quatre fois de suite)
 - 1 ablation large après thyrotomie : pas de récidives
 - 3 thyrotomies pour récidive, après une première ablation au serre-noeud : Aucune récidive
 - 1 ablation par héli-laryngectomie : mort le 8ème jour d'embolie
 - 2 laryngectomies totales : 1 sans récidive, 1 mort par hémorragie à partir d'une autre localisation.

2°) QUELLES CONCLUSIONS PEUT-ON TIRER DES RESULTATS OBTENUS ?

- Le sarcome est le plus souvent au dessus de toute ressource.
- Pour les autres tumeurs l'ablation par les voies naturelles est suivie dans la plupart des cas d'une récédive .

Plus l'intervention est large moins les récédives sont fréquentes . L'ablation large après simple thyrotomie semble dans la plupart des cas suffisante .

La radiothérapie, bien qu'en principe peu efficace, et sur l'épithélioma spino-cellulaire, et sur le tissu conjonctif fibreux , ne semble pas tout à fait inutile et à négliger . Elle guérit à elle seule les formes lymphocytaires et angio-blastiques .

3°) QUELLE EST EN PRATIQUE LA CONDUITE A TENIR ?

Comme il s'agit toujours de cas d'espèce et que, à priori, on ignore la nature de la tumeur, à traiter, il faut essayer de connaître celle-ci ; c'est une Lapalissade .

Donc, faire une biopsie :

- à la pince, par prise profonde, si la tumeur est sessile
- par ablation au serre noeud, si elle est péliculée; cette ablation a , de plus, l'avantage de supprimer les symptômes fonctionnels du malade (enrrouement, dyspnée)

Si la tumeur présente une apparence conjonctive, on demandera à l'anatomo-pathologiste d'effectuer les colorations électives des conjonctifs . Seules celles-ci peuvent nous apporter la précision désirable .

a) Si la tumeur est conjonctive vraie, avec des signes évidents de malignité, il est probable que l'on est en présence d'un sarcome : la chirurgie la plus large est indiquée . Insistons cependant pour que avant d'admettre ce diagnostic à titre définitif il ait été effectué des coupes multiples avec examen minutieux dans toutes les parties de toutes les lames colorées par les méthodes de VAN GIESON et de WILDER.

b) S'il s'agit d'une tumeur conjonctive, sans signes évidents de malignité , ou d'épithélioma atypique sarcomatoïde, là encore différenciées par les colorations de VAN GIESON ET WILDER . Il convient d'intervenir par une voie peu mutilante: - thyrotomie puis ablation large de la tumeur et du point d'implantation le plus souvent sans toucher aux cartilages.

c) les formes lymphocytaires ou angioblastiques seront d'abord traitées par radiothérapie .

Une chirurgie mutilante sera adoptée dans tous les cas s'il survient une récurrence .

Une surveillance ultérieure sera instituée .

Enfin au cas où une ou plusieurs biopsies restent négatives, il semble plus prudent dans tous les cas d'intervenir par laryngotomie, quitte à faire in situ l'ablation, à la demande des lésions .

CONCLUSIONS

Les observations publiées sous le nom de " Sarcomes " du larynx , peuvent être dissociées en :

- 1°) Sarcomes vrais , rares
- 2°) Tumeurs pseudo sarcomateuses : épithélioma atypiques sarcomatoides ou tumeurs conjonctives bénignes .

Les premières sont des tumeurs infiltrantes rapidement évolutives : de pronostic très sombre .

Les secondes sont des tumeurs sessiles ou le plus souvent pédiculées , dont la reconnaissance au microscope demande un histologiste averti , de leurs aspects trompeurs et des colorations spéciales .

Ces tumeurs se rencontrent surtout chez l'homme , essentiellement entre 50 et 70 ans ; leurs symptômes révélateurs sont l'enrouement ou la dyspnée , le tout différant peu en cela des épithélioma typiques .

Le pronostic est au contraire bien meilleur que celui des épithélioma habituels , la tendance sarcomateuse indiquant une évolutivité faible .

Le traitement de choix semble être l'ablation en tissu sain à larynx ouvert , chirurgie économique puisqu'elle permet le plus souvent de respecter les cartilages .

Quant aux sarcomes vrais , leur traitement semble malheureusement être souvent illusoire encore plus qu'au niveau des membres , car au niveau du larynx l'amputation totale à grande distance (seule méthode ayant des chances d'être efficace) n'est pas possible .

VU
Le Président

VU
Le Doyen

VU
et permis d'imprimer
Le Recteur

A. Aubin

L. Prieur

Sauval

B I B L I O G R A P H I E

AUBRY M ET LEROUX ROBERT J : Deux cas de tumeurs pédiculées du larynx - Discussions histologiques : - fibro-granulome ? - sarcome ? - épithélioma atypique ?
(Annales d' O R L , n° 3 , Mars 1937)

BALDENVECK (L) et LEROUX-ROBERT (J) Un cas de réticulo sarcome du larynx
(Annales d'Otolaryngologie, N° 4-6, 1942, p.94)

BERGEAT M : Des sarkom des Kehlkopfs
(Monatschrift f. Ohrenheilk, 1895 n° 8-12)

BOUCHET (M), JACOD (M), HUET (P.Ch) : Données récentes sur le traitement du cancer du larynx
(Rapport Société Française d'O R L , 1947)

BOURGEOIS (R), DUERRAT (B) et PINEL (J) : Volumineux sarcome fusocellulaire pédiculé du larynx
(Ann,Oto laryngologie , 1952, 68, n° 2-3)

BROUGHTON BARNES (E) DUTHEES (ES) : Case of sarcoma of the larynx
(British Medical Journal, 1948 166-11 - 19)

CANYUT : Les maladies du larynx

CARFAGNI B : Una rara neoplasia laringea
(Il valsalva, Rome , 1950 26, p.67)

CHEVALIER JACKSON , and JACKSON CL : 1) Diseases and injuries of the larynx
(The Mac Millan Company, New York 1942)
2) Cancer of the larynx (1939)

CLAIRET PAUL : Le rhabdo myosarcome du larynx
Thèse Lyon 1945

CLERF (L H') Sarcoma of larynx ; Report of 8 cas
(Arch.Oto laryngology, novembre 1946)

COAKLEY (LP) Fibrosarcoma in a foreign body giant cell. of larynx
(Ann.Oto R.L. St-Louis 1948 -; 5 - 7)

CUMMINGS G O : Fibrosarcoma with underlying leukoplakia
(Annals of oto rhino laryngology, 1948 52/2)

- DEDEN C : Fibrosarcome du larynx
(Acta oto-laryngologica Août-Oct.1952, 42 n° 4-5)
- DELARUE : Travaux pratiques d'anatomie pathologique
- DUCUING J : 1) Précis de cancérologie , Masson Edit.1932
2) Les tumeurs malignes des voies aéro digestives supérieures
- FERGUSON FB : Two case of sarcoma, of the larynx
(Archives Oto laryngology, Sep.1943; 38; 365)
- FOSTER JH : Fibrosarcoma of the larynx
(Annals of O: R Laryngology Déc.1944, 53; 764
- FRANK J et LEW H : Carcino sarcoma of the larynx
(Annals of OR Laryngology, 1940 n° 49-p.113)
- GERY L et BABLET J : Les néoplasmes malins des organes lymphoïdes
1935
- HAVENS EZ and Parkill EM : Tumeurs of the larynx other than squamous Cell. Epithelioma
(Arch.Oto Laryngology Déc.1941)
- HERSHSON J : Contribution à l'étude des tumeurs malignes pédiculées du pharynx et du larynx
(Thèse Paris 1934)
- LACHMANN J : Le sarcome du larynx (deux ca)
(Arch.Oto laryngology, 1951, 53 n° 3, p. 299
- LAINÉ J . Un cas de sarcome du larynx
(Journal Radiologie-Electrologie, 1952, 33 N° 5, 299)
- LARROUDE C : Sarcome géant du larynx
(Acta Oto-Rgino-Laring Ibero, Amer, 1952, n° 6, 313)
- LEROUX ET ROUSSY : Précis d'Anatomie Pathologique
- LEROUX ROUSSY et OBERLING : Précis d'Anatomie Pathologique
- LEROUX ROBERT J : Les épithélioma intralaryngées - formes anatomo-cliniques
(Doïn , Edit. Paris 1936)
- LEROUX ROBERT J et PETIT B : Les sarcomes du larynx
(Annales d'ORL, T XII, 1944 n° 9

LAROUX Robert et André : Deux cas de sarcomes du larynx-
(Annales ORL 1943 - n° 7 - 8)

LINK M R : Chondroma and chondrosarcoma of the larynx
(Annals oto R.Laryngology 1949 - 58 n° 1)

MILLER D. BOSTON : Fibro sarcoma of this larynx . Report
of a cas
(Annals Oto R.Laryngology 1950 - 59 n° 1)

MILLS H, DOMINGUEZ R : Simultaneous carcioma and malignat
lymphoma of the larynx
(The laryngoscope ST-Louis 1947 57/7 p.490)

MOULONGUET ET POLOSSON : Sarcomes des muscles
(Congrès Chirurgie 1938, p.621)

MORILLOT Jacques : A propos d'un cas de tumeur dite mixte
du larynx (Epistome)
(Thèse Paris 1950)

PETIT Bernard : Contribution à l'étude des sarcomes du
larynx
(Thèse Paris 1945)

PORTMAN G et MOURE JP : Considérations sur les formes histo-
logiques du cancer du larynx
(Revue d'ORL , Février 1942)

SHOKCHITCH : Un cas de sarcome du larynx
(Med. Prak (Moskou, 1951 - 9,10)

STICKEN F.J. : Neurinom und Spindelzell Sarkom des Kehlkopples
(HNO - Berlin 1949 - 1 - 12)

VARELA-NUNEZ R : Sarcomas de laringe
(Medicina Espanola, Valencia 1948,11-19)

WESSELY EA : 1) Ein Karzinosarkom
Mikroskopie, Vienna , 1948 3/1,2
2) Das karzinosarkom des kehlkopfes
Wien, Med, Wschr 1951, 101, n° 35 - 36
